

# Caso aislado

## Neurotecoma

C. Troncoso, J.L. Artola\* y M. Navarrete

Secciones de Dermatopatología y \*Dermatología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

### SUMMARY

*Neurothekeoma is a rare benign cutaneous nerve-sheath neoplasm. We report the case of a 60-year-old woman with a tumor that developed on the skin of the abdomen 3 years ago. This lesion was extirpated and a clinical diagnosis of acquired dermal nevus was made. Histopathological examination revealed a lobulated myxoid dermal tumor. The tumor cells were round and spindle-shaped with a staining positive for S-100 protein. The myxoid matrix was positive for Alcian blue and periodic acid-Schiff (PAS). Histological findings were consistent with the diagnosis of myxoid variant of neurothekeoma. Histogenesis, differential diagnosis, and the Spanish nomenclature are discussed. Rev Esp Patol 1999; 32(1): 49-53.*

**Key words:** Skin - Myxoid neurothekeoma - Nerve sheath myxoma - Spanish nomenclature

### RESUMEN

*El neurotecoma es un tumor benigno poco frecuente originado en la vaina nerviosa de los nervios periféricos. Presentamos una mujer de 60 años a la que se extirpa un tumor en la piel del abdomen de tres años de evolución con el juicio clínico de nevo melanocítico. En el estudio histológico se encuentra una neoplasia dérmica constituida por lóbulos de distinto tamaño separados por tejido conjuntivo fibroso. Los lóbulos están compuestos por células fusiformes y redondas en el interior de una matriz mixoide. La tinción con azul alcian PAS es positiva en las zonas mixoides. La expresión de la proteína S100 muestra positividad en las células tumorales. Con estos hallazgos realizamos el diagnóstico de neurotecoma, variante mixoide. Se discute su histogénesis, su diagnóstico diferencial y su nomenclatura en la literatura médica española. Rev Esp Patol 1999; 32(1): 49-53.*

**Palabras clave:** Piel - Neurotecoma mixoide - Mixoma de la vaina nerviosa - Denominación española

### INTRODUCCIÓN

El neurotecoma es un raro tumor cutáneo benigno que fue descrito por Harkin y Reed (1) en 1969 con la denominación de mixoma de las vainas nerviosas, proponiendo su origen en el endoneuro de los nervios periféricos. Posteriormente Gallagher y Helwig (2) cambiaron el nombre por el de neurotecoma, destacando su origen

en la vaina nerviosa. Otros autores lo denominan neurofibroma cutáneo atípico (3), neurofibroma paciniano (4), mixoma plexiforme, mixoma dérmico de la vaina nerviosa o perineuroma mixomatoso (5) como reflejo de la controversia de su histogénesis. Ésta se ha visto incrementada desde la descripción en 1986 del neurotecoma celular, una variante que puede reflejar un origen o evolución diferente (6).

Hasta la fecha en la literatura española se han descrito siete casos localizados en la cabeza (surco nasogeniano y retroauricular) (26), el abdomen (7), el miembro superior (antebrazo y localización no detallada) (7, 8), el miembro inferior (pierna) (5) y el pene (9).

Presentamos un nuevo caso de neurotecoma localizado en la piel del abdomen y discutimos su diagnóstico diferencial y la denominación correcta en español.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Una mujer de 60 años de edad sin antecedentes patológicos de interés clínico presentaba en la piel del abdomen una lesión asintomática de tres años de evolución. Se trataba de una tumoración circular sobreelevada de 1,5 cm de diámetro, de coloración parda y consistencia elástica que fue extirpada con el diagnóstico clínico de presunción de nevo melanocítico.



Figura 1. Lóbulos tumorales en la dermis (original, HE  $\times 4$ ).

Se talló un bloque del material recibido, se fijó en formol al 10% y se incluyó en parafina. Se realizaron cortes de 4  $\mu$  que se tiñen con hematoxilina-eosina, ácido peryódico de Schiff-azul alcian (pH 2,5) y azul de toluidina. Completamos el estudio con tinción inmunohistoquímica para la proteína S100, EMA, vimentina y enolasa neuronal específica.

## RESULTADOS

El estudio histopatológico muestra una neoformación celular localizada en la dermis, bien delimitada, no encapsulada y constituida por lóbulos de distinto tamaño separados por tejido conjuntivo fibroso (Fig. 1). Los lóbulos están compuestos por escasas células, fusiformes y redondas, inmersas en una matriz mixoide (Fig. 2). Tanto la actividad mitótica como el pleomorfismo celular son mínimos. En el interior del tumor pueden observarse



Figura 2. Matriz mixoide con escasa celularidad (original, HE  $\times 20$ ).



Figura 3. Fibras nerviosas y mastocitos (original, HE  $\times 20$ ).



Figura 4. Marcada positividad tumoral para azul alcian-PAS (original,  $\times 4$ ).

fibras nerviosas y mastocitos (Fig. 3). Presenta una llamativa positividad en la matriz mixoide para el azul alcian-PAS (Figs. 4 y 5) y azul de toluidina. De las tinciones inmunohistoquímicas realizadas se encuentra positividad difusa para la expresión de la proteína S100 (Fig. 6). Los datos inmunohistoquímicos confirmaron el diagnóstico de neurotecoma mixoide.

## DISCUSIÓN

Las diferentes denominaciones dadas al neurotecoma en la literatura anglosajona han dado origen a otras tantas en español: mixoma de la vaina nerviosa (7, 9), mixoma dérmico de la vaina nerviosa (5) y neurotequeoma (8, 9). Este último término correspondería a la traducción literal del inglés *neurothekeoma*. Tanto motivos semánticos como fonéticos que eviten la difícil pronunciación de ese término aconsejan que nos inclinemos, al igual que

Del Río y cols. (7), por su sustitución por neurotecoma. Toda vez que se trata de la acepción que se recoge en la traducción al español de la *Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados con la Salud* en su décima revisión de 1995 (10), creemos que no deja lugar a dudas de que la denominación correcta de este tumor derivado de la vaina nerviosa es neurotecoma (M9562/0).

En general se considera un tumor poco frecuente, citándose una frecuencia de 1:4000 biopsias cutáneas en la mayor serie descrita en la literatura española (7). Aparece en adultos jóvenes, con un predominio femenino (11).

A nivel clínico los neurotecomas no presentan ninguna característica macroscópica que haga sospechar su diagnóstico. Los juicios clínicos más frecuentes previos a la exéresis son los de dermatofibroma (7, 12), quistes de inclusión (8), tumor aneural (7), queloides (12), xantoma (12), granuloma piógeno (12) y nevo melanocítico (7), como en este caso.



Figura 5. Detalle de los lóbulos y nervio (azul alcian-PAS, original  $\times 10$ ).



Figura 6. Positividad difusa para la proteína S100 (original,  $\times 20$ ).

En la literatura anglófona y francófona también existen neurotecomas descritos en localizaciones como el brazo, el músculo deltoides (11), la región escapular, el codo, el hueso poplíteo, la espalda, el hombro, el pliegue auricular posterior (12), el párpado (13), el mentón (14), la nariz (15), el cuello (16); el primer dedo del pie (17) y la cavidad oral (18). Otros neurotecomas de localizaciones extracutáneas son el intraneural en el nervio tibial posterior (19), el intraespinal (20) y el intracraneal (21).

Se han descrito dos variantes histológicas de neurotecoma atendiendo a su estructura y composición: una forma clásica mixoide, más frecuente, y una variante celular menos común propuesta en la literatura por Rosati y cols. en 1986 (6). Actualmente el neurotecoma celular está plenamente aceptado dentro de la clasificación de los tumores neurales cutáneos (22). En los neurotecomas celulares destaca el componente epitelioides sobre el estroma mucinoso y la expresión de la proteína S100, que es negativa a diferencia de la variante mixoide.

El estudio histopatológico permite el diagnóstico de certeza. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otros tumores de la vaina nerviosa y con proliferaciones fibrohistiocitarias (23) como el dermatofibrosarcoma protuberans mixoide, el histiocitoma fibroso maligno mixoide o el fibroxantoma atípico (24-26). También hay que diferenciar el neurotecoma de las proliferaciones melanocitarias (23), sobre todo entre la variante celular y el melanoma, para lo cual la inmunohistoquímica (S100 negativa para el neurotecoma celular) es de gran ayuda (24). En ocasiones también la diferenciación entre neurotecoma y nevo melanocítico intradérmico puede ser dificultosa (25). La presencia de células gigantes multinucleadas puede recordar al nevo epitelioides o de Spitz (1). Otras entidades a considerar son los quistes mixoides digitales y la mucinosis focal (26).

El origen de las células tumorales aún es desconocido. Para explicar las diferentes poblaciones celulares y su organización se ha sugerido un posible proceso de

envejecimiento del tumor por el cual los neurotecomas celulares fueron formas iniciales del tumor y los neurotecomas mixoides corresponderían a los de mayor evolución (25, 27). Parece claro que el neurotecoma mixoide deriva de las estructuras de sostén de los nervios periféricos, principalmente de las células de Schwann. En cuanto a la variante celular, la histogénesis no está completamente aclarada. Ultraestructuralmente se ha intentado explicar el espectro histológico al que pertenecen el neurotecoma mixoide clásico con una diferenciación neural (sobre todo de células de Schwann) y el neurotecoma celular (compuesto principalmente por células indiferenciadas con características parciales de células de Schwann, células musculares lisas, miofibroblastos y fibroblastos) con el concepto de diferenciación divergente, según el cual el neurotecoma celular no expresaría las características neurales completamente (28). La mayoría de los autores, debido a las controversias inmunohistoquímicas y ultraestructurales, admiten que el neurotecoma puede expresar diferenciación schwanniana o perineural y derivarse de una célula mesenquimal indiferenciada originada en la cresta neural (1).

## BIBLIOGRAFÍA

- Harkin JC, Reed RJ. *Tumors of the peripheral nervous system*. Atlas of tumor pathology. 2<sup>nd</sup> series. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, DC, 1969; 3: 60-64.
- Gallager RL, Helwig EB. *Neurothekeoma. A benign cutaneous tumor of neural origin*. Am J Clin Pathol 1980; 74: 759-764.
- King DF, Barr RJ. *Bizarre cutaneous neurofibromas*. J Cut Pathol 1980; 7: 21-23.
- MacDonald DM, Wilson-Jones E. *Pacinian neurofibroma*. Histopathology 1977; 1: 247-255.
- Suárez Vilela D, Santos Salas Valien J, Rodríguez Prieto MA, Giménez Pizarro A. *Mixoma dérmico de la vaina nerviosa: Estudio inmunohistoquímico*. Actas Dermosifiliogr 1989; 80: 525-527.
- Rosati LA, Fratamico FC, Eusebi V. *Cellular neurothekeoma*. Appl Pathol 1986; 4: 186-191.
- Del Río de la Torre E, Vélez A, Requena L, Sánchez Yus E. *Neurotecoma (mixoma cutáneo de la vaina nerviosa). Estudio histopatológico de 4 casos*. Piel 1993; 8: 116-121.
- Sáenz de Santa María MC, Scott McNutt N. *Neurotequeoma celular*. Actas Dermosifiliogr 1995; 86: 589-593.
- Suárez JA, Ribera M, Fernández MT, Palou J, Bielsa I, Ferrándiz C. *Neurotequeoma (mixoma de la vaina nerviosa) localizado en pene*. Actas Dermosifiliogr 1993; 84: 373-376.
- Organización Panamericana de la Salud. *Morfología de los tumores*. En: Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados con la Salud. Décima revisión (CIE-10). Washington 1995; 1: 1115-1140.
- Fletcher CDM, Chan JKC, McKee PH. *Dermal nerve sheath myxoma: A study of three cases*. Histopathology 1986; 10: 135-145.
- Calonje E, Wilson-Jones E, Smith NP, Fletcher CDM. *Cellular "neurothekeoma": An epithelioid variant of pilar leiomyoma? Morphological and immunohistochemical analysis of a series*. Histopathology 1992; 20: 397-404.
- Nakamura Y, Hirakata T, Mukai M. *Nerve sheath myxoma of the lower lid*. Br J Ophthalmol 1994; 78: 729.
- Bonte E, Fraitaig S, Brousse N. *A cutaneous nodule of the chin*. Ann Pathol 1996; 16: 137-138.
- Roholt NS, Guitart J, Eramo LR. *A gradually enlarging asymptomatic nasal mass (clinical conference)*. Pediatr Dermatol 1995; 12: 191-194.
- Olekszyk JP, Marlowe FI, D'Angelo AJ, Jr, Croul SE, Zwillenberg S. *Neurothekeoma of the neck: A case report*. Otolaryngol Head Neck Surg 1990; 103: 647-649.
- Gehrke JC, Hamson KR, Harvey AD. *Dermal nerve sheath myxoma of the hallux: A case report*. Foot Ankle Int 1994; 15: 666-668.
- Rodríguez-Peralto JL, el-Naggar AK. *Neurothekeoma of the oral cavity: A case report and review of the literature*. J Oral Maxillofac Surg 1992; 50: 1224-1226.
- Kleinschmidt-DeMasters BK, Lillehei KO. *Intraneural neurothekeoma: Case report*. Neurosurgery 1995; 37: 333-335.
- Paulus W, Jellinger K, Perneczky G. *Intraspinal neurothekeoma (nerve sheath myxoma). A report of two cases*. Am J Clin Pathol 1991; 95: 511-516.
- Paulus W, Warmuth-Metz M, Sorensen N. *Intracranial neurothekeoma (nerve sheath myxoma). Case report*. J Neurosurgery 1993; 79: 280-282.
- Argenyi ZB. *An update on cutaneous neural tumors*. 34th Annual Meeting-Book of American Society of Dermatopathology, San Francisco 1997.
- Pasquier B, Barnoud R, Peoch M, Pinel N, Bost F, Le Marchadour F, Pasquier D. *Neurothekeoma. General review apropos of an anatomoclinical case with immunohistochemical and ultrastructural study*. Arch Anat Cytol Pathol 1994; 42: 133-140.
- Husain S, Silvers DN, Halperin AJ, McNutt NS. *Histologic spectrum of neurothekeoma and the value of immunoperoxidase staining for S-100 protein in distinguishing it from melanoma*. Am J Dermatopathol 1994; 16: 496-503.
- Blumberg AK, Kay S, Adelaar S. *Nerve sheath myxoma of digital nerve*. Cancer 1989; 63: 1215-1218.
- Enzinger FM, Weiss SW. *Benign tumors of the peripheral nerves*. En: Soft tissue tumors. 3<sup>a</sup> ed. Mosby-Year Book, St. Louis 1995; 821-888.
- Barnhill RL, Dickersin GR, Nickeleit V, Bhan AK, Muhlbauer JE, Phillips ME, Mihm MC, Jr. *Studies on the cellular origin of neurothekeoma: Clinical, light microscopic, immunohistochemical and ultrastructural observations*. J Am Acad Dermatol 1991; 25: 80-88.
- Argenyi ZB, Kutzner H, Seaba MM. *Ultrastructural spectrum of cutaneous nerve sheath myxoma/cellular neurothekeoma*. J Cutan Pathol 1995; 22: 137-145.

